

性がある場合には、術後の癒着が問題となるため、適応が制限される場合がある。肝切除における合併症は 20~83%の症例に見られ、腹水、胸水、胆汁ろう、出血などである。致死率は 3%という報告があり、出血、敗血症、Budd-Chiari 症候群などである。症状軽減は 9 割に患者に見られ、3 割の症例で再発がある。ただ、術後の症状改善は劇的である。アンケート調査では、合併症率 31.4%、Clavien 分類 IIIb 以上の重症合併症は 9.1%であった。

最後は、肝移植である。この治療法は唯一根治的な治療といえるのであるが、適応について十分な検討が必要である。対象となるのは、著しく QOL を損なっており、さらに門脈圧亢進症、低栄養などを伴っている症例に限られる。一般的には III 型が対象であり、末期腎不全や低栄養、腹水による著しい QOL の低下した症例、高度の脈管変位により肝切除が困難な症例、肝切除した場合、残肝が 30%未満の症例、などが適応となる。また、ADPKD の場合、慢性腎不全に対する腎移植と同時に施行されることも海外では多い。多発性肝嚢胞は、肝機能自体は温存されていることが多いので、ドナー不足の社会的状況も考慮しなければならない。アンケート調査においては、肝移植を選択した理由は、従来の治療で効果がない (38.5%)、重篤な合併症がみられた (30.8%)、併存の他疾患治療のため (30.8%)、家族の希望 (15.4%) であった。肝移植は、高い治療効果を有する一方で、合併症率 57~85%、死亡率 3~29%と手術リスクは大きく、さらに長期にわたる免疫抑制剤服用による感染症、拒絶反応などにも監視が必要である。海外の報告では、肝移植後の 5 年生存率は 85~95%であり、他の原疾患に対する肝移植と比較すると良好な成績である。合併症は、腹水、腹腔内膿瘍、拒絶反応などのほか、まれにグラフト不全などの移植特有な早期合併症が挙げられる。アンケート調査では、合併症率 61.5%、Clavien 分類 IIIb 以上の重症合併症は 15.4%であった。術後の QOL の改善はほぼ全ての生存患者に見られる。

D. 考察

二次アンケートをもとに、外科治療についても本邦での多発性肝嚢胞に対するガイドラインを作成することができた。文献的には本邦、欧米とも、多発性肝嚢胞の治療としてはより侵襲の少ない治療からされているが、肝移植も施行されている。本邦では、最終的な根治治療としての肝移植は、生体肝移植が主体であることから、かなり限定された症例であった。この研究により、本邦における特異的な移植環境での多発性肝嚢胞の治療ガイドラインが明らかになったと思われる。診療の一助となることを期待する。

E. 結論

二次アンケートの外科治療の結果と、文献的考察により、外科治療においても多発性肝嚢胞診療ガイドラインを作成することができた。

F. 研究発表

平成 24 年の日本肝臓学会で二次アンケートの結果を発表した。

G. 知的所有権の取得状況

なし。

参考文献

1. 小川光一, 福永 潔, 竹内朋代, 他. 本邦における多発肝嚢胞症のアンケート調査. 肝臓. 5:709-715. 2011
2. Drenth JP, Chrispijn M, Nagorney DM, et al. Medical and surgical treatment options for polycystic liver disease. Hepatology. 52:2223-30. 2010
3. Aussilhou B, Douflé G, Hubert C, et al. Extended liver resection for polycystic liver disease can challenge liver transplantation. Ann Surg. 252:735-43. 2010
4. Schnelldorfer T, Torres VE, Zakaria S, et al. Polycystic liver disease: a critical appraisal of hepatic resection, cyst fenestration, and liver transplantation. Ann Surg. 250:112-8. 2009
5. Tan YM, Ooi LL. Highly symptomatic adult polycystic liver disease: options and results of surgical management. ANZ J Surg. 74:653-7. 2004
6. Chandock N. Polycystic liver disease: a clinical review. Ann Hepatol. 11:819-26. 2012

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患克服研究事業）
「多発肝のう胞症に対する治療ガイドライン作成と試料バンクの構築」
分担研究報告書

症候性肝腫大を呈する症例に対する肝動脈塞栓術

研究分担者 乳原善文 虎の門病院腎センター 部長
研究協力者 星野純一 虎の門病院腎センター 医長

研究要旨

症候性肝腫大を呈する症例に対する肝動脈塞栓術は効果的であるが、肝腫大が進行しすぎてしまった症例に対しては本治療法にも限界があり、肝腫大が症候性になる前での治療も考慮されるべきである。

A.研究目的

肝動脈塞栓術は多発肝のう胞症患者の症候性肝腫大の治療選択枝になりうるか。

B.研究方法

肝臓器腫大が出来上がってしまった症例に対して **mass reduction** の治療法としては従来外科治療が施行されてきたが、我々は動脈塞栓術を応用した。上腸間膜動脈より門脈造影を行い、門脈枝或は肝実質が造影されない領域（嚢胞集簇部位に相当）の肝動脈分枝に対して選択的に塞栓術を行った。塞栓物質は **microcoil** を用い、効果を上げるためには動脈分枝が消失するまで行うことが大切であった。右葉全体が嚢胞に置き換わっている場合には右葉全体に対して行った。

C.研究結果

2001年に第1例が開始されてから現在まで上記治療が314例に対して動脈塞栓術が施行された。嚢胞集簇部位は右葉前後上区域と左葉外側区域での頻度が高く、その領域が治療対象になることが多かった。治療後死亡症例68例の検討を行った。死因としては肝嚢胞感染や肝不全によるものが多かった。同様の目的で腫大腎に対して動脈塞栓術を受けた患者と比較した場合に生命予後は肝腫大例で悪かった。たとえ部分的な肝嚢胞の縮小がみられたとしても、肝腫大のため栄養状態の低下を来した症例では肝嚢胞感染や肝不全が死因となることが多かった。

D.考察

肝動脈塞栓術の効果については限局的であり、黄疸を呈するような末期肝不全例や腹水貯留例に関しては適応にはならないことが多い。そのような症例に対しては肝移植に対する試

みが大切になるが、生体肝移植に頼る本邦においては、ドナー候補の家族も同疾患をもつことが多く、肝移植の治療選択肢を提示しても実現に至らないことが多かった。

E.結論

肝腫大が進行しすぎてしまった症例に対しては本治療法にも限界があり、肝腫大が症候性になる前での治療も考慮されるべきである。

F.研究発表

1.論文発表

なし

2.学会発表

なし

G.知的財産権の出願・登録状況（予定を含む）

1.特許取得

なし

2.実用新案登録

なし

3.その他

なし

参考文献

1. Ubara Y, Takei R, et al. Intravascular embolization therapy in a patient with an enlarged polycystic liver. 2004, Am J Kidney Dis 43(4):733-738
2. Ubara Y. New therapeutic option for ADPKD patients with enlarged kidney and liver. 2006, Therapeutic Apheresis Dialysis, 10(4):333-41.
3. Takei R, Ubara Y, et al. Percutaneous Transcatheter Hepatic Artery Embolization for patients with polycystic liver Disease. 2007, Am J Kidney Dis,49(6):744-52.

